

Intenzív ellátást igénylő extrapyramidalis kórképek

Dibó György

SZOTE, Neurológia

A neurológiai gyakorlatban elsősorban a Parkinson-kórban szenvedő betegek kezelése során válik szükségessé az intenzív kezelés, vagy legalábbis azonnali orvosi beavatkozás.

A dopaminreceptor csökkent működése.

Akinetikus krízis

48 órán túl tartó "off" állapot: akinesis, rigor, nyugalmi tremor, igen rossz hangulat, láz, izzadás, tachycardia, garatreflex-kiesés. Gyakoribb a rigor-hypokinetikus dominanciájú betegekben, hosszabb betegség fennállás után. Kiváltó ok: ismeretlen, de lehet gastrointestinalis betegség. Időseken külső hőterhelés, folyadékbevitel megszorítás (ilyenkor létrejöhet hyperthermia és akinetikus krízis). Terápiás lehetőség: Amantadin szulfát iv., Apomorphin sc. a korábbi dopaminerg terápia visszaépítése, a kiváltó ok kezelése.

Malignus neuroleptikus szindróma Parkinson-kóros betegen; (Malignus, dopamin-agonista megvonási szindróma).

Súlyos extrapyramidalis tünetek: tremor, rigor, retrocollis, opisthotonus, trizmus, oculogyriás krízis, choreiform mozgászavar, hyperthermia, sápadtság, diaphoresis, dysphagia, tachypnoe, tachycardia, hyper- vagy hypotensió, vizeletretenció, tudatzavar. Laboreltérések: emelkedett CK-szint, csökkent szérum vasszint, leukocytosis, myoglobinuria. Lehetséges mechanizmus: több centrális dopaminerg receptor stimulációjának hirtelen elmaradása: L-DOPA vagy DA-agonista szer kimaradása, NMDA-antagonista, pl. Amantadin kimaradása. A tónusfokozódás lehet perifériás is ebben az esetben, ilyenkor a Ca^{2+} -reguláció zavara is jelen van az izomban. Terápia: fizikális hűtés, folyadékpótlás, Amantadin iv. adása, Apomorphin adása, Dopamin agonisták, L-DOPA visszaadása, Dantrolen, Benzodiazepin, főként Lorazepam adása. Anticholinerg szert ne adjunk a lázas periódusban.

Nigrostriatalis krízis

Folyamatos dyskinesisek (chorea, athetosis), dystoniás tartás, torticollis, torziós dystonia stb.), fájdalmas izomgörcsökkel. Többéves kezelés után alakulhat ki. Kiváltja dopaminagonista túladagolás. Terápia: Tiapridál, Calcimusc, Pipolphen iv. adása, szubsztitúciós szer dividálása.

Meso-cortico-limbikus krízis

Organikus pszichózis képe: schiziform, deliráns kép. Lassabban alakul ki, többéves kezelés után. Oka: komplex, talán többszörös, elsősorban a mesolimbikus dopaminerg receptorok stimulációja. Terápia: Clozapin adása akár kis adagban, tartósabban. Amantadin, anticholinerg szer elhagyása, szubsztitúciós dózis csökkentése, vagy ha lehet, dividálása.

Centrális anticholinerg krízis

Hallucinációk, esetleg teljes delírium képe. Idősebbeken jelentkeznek. Oka: közös gyógyszerhatás dopaminerg szerekkel, sokszor Amantadinnal. Terápia: a fent említett szerek elhagyása.

Centrális szerotoninerg szindróma

Tudatzavar, akár kóma is, a mentális teljesítmény megváltozása, agitáltság, myoclonusok, hyperreflexia, tremor, koordinációs zavar, diaphoresis, láz, hidegrázás,

hasmenés. Ok: SSRI és MAOI együtt adása, A Cytochrom P450 6IID oxidátor aktivitás kimerítése. Terápia: megfelelő SSRI választása és a gyógyszer dózis csökkentése.

Irodalom

1. *Buckley PF, Hutchinson M.* Neuroleptic malignant syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995;58:271-273.
2. *Cullingham BA.* Drug interactions with reversible monoamine oxidase-A inhibitors. *Clin Neuropharmacology* 1994;16:542-550.
3. *Kornhuber J, Weller M.* Neuroleptic malignant syndrome. *Current Opinion in Neurology* 1994;7:353-357.
4. *Takáts A.* Malignus L-DOPA megvonásos szindróma és differenciáldiagnosztikai kérdései. *Clin Neurosci/Ideggy Szle* 1992;45:200-206.

Gyulladásos idegrendszeri megbetegedések: myastheniás krízis, Guillain-Barré-szindróma

Jakab Katalin

SZOTE, Neurológia

A myasthenia gravis és a Guillain-Barré-szindróma ritkán előforduló kórképek, jelentőségük mégis nagy, mert mindkét betegség órák alatt életveszélyes állapotba sodorhatja a betegeket, intenzív osztályos ellátást igényelve. Az életveszély oka a légzőizmokat is érintő progresszív izomgyengeség, ami perifériás légzési elégtelenséghez vezet.

A myasthenia gravis a neuromuscularis szinapszist érintő autoimmun betegség, az antigén az acetilcholin receptor (AChR) alfa- és gamma-subunitja. A betegek 90%-ában kimutatható a szérumban IgG típusú AChR-ellenes antitest. Az IgG - komplement jelenlétében - az ACh-receptorok degradációját okozza, csökken a neuromuscularis szinaptikus transzmisszió hatékonysága, az izomkontrakció elégtelenné válik. Klinikai tünetként a harántcsíkolt izomzat gyengesége, és fizikai igénybevételre fokozódó fáradékonysága jelentkezik. A myasthenia gravis és a thymushyperplasia közötti kapcsolat régóta ismert, de a pathomechanizmus nem tisztázott. Feltételezik, hogy a thymusban a myoid sejtek felszínén AChR expresszálódik, ami AChR-specifikus T-sejtklonok aktiválódását okozza, és elősegíti az IgG-szintézist.

A myasthenia gravisban szenvedő betegekben infekció, az ideg-izom szinapszist blokkoló gyógyszerek hatására akut és progresszív izomgyengeség alakulhat ki. A légzőizmokat is érintő myastheniás krízis életveszélyt jelent. Intenzív osztályon lélegeztetés, plazmaferézis 5 napig, intravénás nagy dózisú kortikoszteroidok, azathioprin (4 mg/kg/nap) és acetilcholinészteráz-gátlók adása javasolt. Az ACh-áz gátlók túlادagolása cholinerg krízist okozhat, amelyben az ACh muscarinszerű hatása is jelentkezik, ez atropin adásával felfüggeszthető.

A Guillain-Barré-szindrómát a perifériás idegek immunmediált myelinkárosodása okozza. Progresszív, aszcendáló, szimmetrikus bénulás, hypotóniával, areflexiával, melyhez vegetatív diszfunkció is társul. A légzőizmok érintettsége miatt lélegeztetés szükséges, a gyakran kialakuló szívritmuszavar miatt a keringés monitorozása javasolt intenzív osztályon. Plazmaferézis, nagy dózisú iv. kortikoszteroidok lerövidítik a